

tuelles. Au *tabes musculaire* qu'est la myopathie s'ajoute le *tabes pulmonaire* qui achève les malades.

On voit donc que le pronostic *quoad vitam* est intimement lié à l'état de la nutrition générale, aux conditions hygiéniques de mouvement, d'alimentation et de milieu. A ce point de vue les types à début inférieur sont les moins favorables à la vie.

**Diagnostic.** — Est-il possible aujourd'hui d'établir un diagnostic certain entre les myopathies primitives et les atrophies musculaires relevant d'une altération des nerfs périphériques ou des centres nerveux? Ce diagnostic est certainement beaucoup plus difficile qu'il y a quelques années, et dans quelques cas l'observateur sera obligé de suspendre son jugement jusqu'à la constatation anatomique. Encore est-il des faits, comme on l'a vu, sur lesquels demeure l'incertitude même après la mort.

Cependant il ne saurait y avoir d'hésitation dans les cas bien définis où se rencontrent à la fois la notion de l'hérédité, un début se rapportant à l'une des formes principales, l'absence de contractions fibrillaires et de réaction de dégénérescence. Il est certain que l'*atrophie musculaire progressive, type Aran-Duchenne*, reste cliniquement distinguée des principales formes de myopathie.

Un signe paraît avoir gardé l'importance que Landouzy et Dejerine lui ont attribuée, c'est le *facies myopathique*. La participation des muscles de la face au processus dystrophique semble appartenir exclusivement en effet à cette maladie. En outre, on ne trouve pas ici l'atrophie des muscles à innervation bulbaire, le *syndrome labio-glosso-laryngé* de Duchenne existant au contraire assez souvent dans les myélopathies. Il faut pourtant se rappeler que Landouzy et Dejerine ont signalé l'atrophie de la langue chez un de leurs malades.

C'est plutôt dans le diagnostic des diverses formes d'avec des affections qui pourraient les simuler que la distinction est aisée.

Certains enfants présentent soit une *hypertrophie musculaire vraie*, soit une *obésité précoce* qui pourraient en imposer à première vue pour une paralysie pseudo-hypertrophique : c'est l'examen dynamométrique qui tranchera la question. Dans cette même forme, la démarche peut ressembler à celle des enfants atteints de *luxation congénitale des hanches* : il suffira d'y regarder pour éviter l'erreur. Enfin la *maladie de Thomsen*, ou myotonie congénitale, a quelques rapports avec la paralysie pseudo-hypertrophique, car elle s'accompagne parfois d'un développement exagéré de la musculature des membres. Peut-être y a-t-il même entre ces deux maladies un lien pathogénique qui nous échappe. Mais deux symptômes caractérisent nettement la maladie de Thomsen; ce sont : la rigidité tétanique des muscles au début des mouvements volontaires, et la réaction myotonique.

Quand la maladie débute par les membres inférieurs, on pourrait à la grande rigueur, à la période d'état, songer aux paralysies symétriques de ces mêmes membres d'origine toxique, et, en particulier, aux paralysies alcooliques. Mais, outre les constatations topographiques et électriques, l'interrogatoire du malade, la connaissance du mode de début, l'âge enfin, éloigneront l'idée de pareilles affections.

Au tronc et aux membres supérieurs, il existe quelquefois des anomalies musculaires, telle l'absence congénitale du grand pectoral constatée par Féré<sup>(1)</sup>

(1) FÉRÉ. *Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière*, 1889, p. 90. et 1891, p. 156.

chez deux épileptiques. Cela simule assez bien l'aspect présenté par le thorax des myopathiques (P. Marie). L'état stationnaire de la déformation montrera de quoi il s'agit.

L'atrophie myélopathique décrite par Vulpian sous le nom d'*atrophie scapulo-humérale* ressemble au type myopathique de Erb-Landouzy-Dejerine. Mais la face n'est jamais prise dans ce cas, et ce caractère clinique permet de trancher d'emblée la question; sa valeur est *absolue*. Si la face est intacte, la nature myopathique de l'affection pourra être reconnue en se basant sur :

- La conservation indéfinie de certains muscles (sus et sous-épineux, etc.);
- L'absence de contractions fibrillaires, de réaction de dégénérescence;
- La rétraction de certains muscles (biceps);
- La lenteur de l'évolution;
- L'hérédité directe ou collatérale (Landouzy).

Les *diplegies faciales* peuvent simuler le masque myopathique. Remak avait ainsi qualifié en 1884 la co-atteinte de la charpente musculaire de la face dans la forme juvénile. Nous avons fait remarquer plus haut que tant qu'une fibre musculaire persiste, les mouvements de la mimique sont possibles.

Marie et Guinon ont eu à faire le diagnostic de la forme infantile héréditaire de Duchenne avec la *lèpre anesthésique* (*spedalskhed*); « dans celle-ci, en effet, on peut observer une impuissance des muscles des paupières et des lèvres très analogues à celle de la myopathie progressive primitive; de plus, il existe assez souvent de l'atrophie musculaire des muscles des membres... On fera le diagnostic à l'aide des autres symptômes, en se souvenant que, dans la lèpre, ce sont surtout les petits muscles des mains qui sont pris, d'où production d'une griffe... que, de plus, il y a des troubles souvent très marqués de la sensibilité, et qu'enfin on constate sur la peau la présence de taches d'une coloration spéciale ».

Reste le diagnostic d'avec les *atrophies musculaires hystériques*. Malgré le rapprochement pathogénique fait plus haut avec les myopathies primitives, on doit convenir que, cliniquement, il n'y a pas la moindre ressemblance, car : 1° elles ne sont le plus souvent pas symétriques; 2° elles ont des localisations quelquefois déconcertantes; 3° elles s'accompagnent de stigmates hystériques, facilement constatables, et ont été souvent précédées de contracture au même point; 4° elles n'ont aucune histoire héréditaire ou familiale constante; 5° elles ont débuté en général à un âge où déjà les myopathies sont avancées; 6° elles restent cantonnées où elles ont pris naissance.

Le diagnostic avec l'amyotrophie Charcot-Marie sera étudié en même temps que cette forme.

**Traitement.** — Voici, d'après M. Delherm (communication écrite), comment on peut comprendre le traitement électrique des myopathies : « L'absence de D R, le fait que les muscles réagissent bien sous toutes les formes du courant, tendaient à faire penser qu'il est bon de les faire contracter énergiquement afin d'activer leur nutrition. Or, si l'on emploie un mode de courant produisant un travail musculaire énergique, on constate, comme le font remarquer MM. Marie et Sorel, une aggravation de l'atrophie et de la parésie. La dystrophie musculaire ne leur permet pas de soutenir un effort de quelques minutes, qui serait facilement toléré par un muscle normal, d'où nécessité de ne pas atteindre la limite de la fatigue. C'est pourquoi on devra proscrire absolument

l'emploi de courants faradiques forts, et aussi l'emploi des interruptions galvanique, et des étincelles de statique.

« Duchenne (de Boulogne) a utilisé le courant faradique; Ladame (de Genève)<sup>(1)</sup> préconise le *courant galvano-faradique*; le courant induit de la bobine secondaire et le courant galvanique passent par le même fil; on applique l'électrode positive sur le point moteur du nerf se soudant au muscle atrophié, et on promène, sur le muscle lui-même, un rouleau relié au pôle négatif. Il faut agir avec précaution et passer rapidement d'un muscle à l'autre. Le courant galvanique doit avoir 6 à 8 milliampères au plus, le courant faradique doit être très faible. Les séances, de 10 à 15 minutes, devront être faites pendant très longtemps, deux ou trois fois par semaine.

« D'autres auteurs ont préconisé le bain hydro-électrique à courant sinusoïdal (Larat); mais, pour nous, le meilleur traitement consiste à faire passer un courant continu de 20 milliampères environ, les extrémités des membres plongeant dans une cuve à liquide reliée au pôle négatif, et une plaque positive étant placée sur la nuque ou aux lombes.

« Si aucun traitement n'a pu jusqu'ici enrayer la marche progressive de la myopathie, on peut espérer, avec le courant continu (dont l'action sur la nutrition du muscle est bien connue), retarder la marche de l'atrophie<sup>(2)</sup> ».

Le traitement électrique, quel qu'il soit, doit être continu longtemps, pendant des années. On peut l'interrompre de temps en temps par un séjour à la montagne ou à la mer.

Il va sans dire que les toniques, les reconstituants, et surtout une hygiène bien comprise sont ici de rigueur.

<sup>(1)</sup> LADAME. *Revue de méd.*, 1886, p. 817.

<sup>(2)</sup> Voir en outre à ce sujet les deux leçons de M. HUET (Électro-diagnostic et électrothérapie des atrophies musculaires progressives; — Traitement électrique des atrophies musculaires progressives) in RAYMOND. *Clinique des mal. du système nerveux*, 6<sup>e</sup> série, 1905.

## AMYOTROPHIE FORME CHARCOT-MARIE<sup>(1)</sup>

### ATROPHIE MUSCULAIRE NEUROTIQUE DE HOFFMANN TYPE PÉRONIER DE TOOTH

Par M. ÉMILE BOIX

L'amyotrophie forme Charcot-Marie s'accompagne de telles lésions du système nerveux que l'on doit attribuer à ces altérations le rôle essentiel dans la détermination de la nature de cette affection; elle ne présente pas d'analogies anatomiques avec les myopathies, et, à ce titre, elle devrait bien plutôt figurer parmi les maladies de la moelle qu'à côté des myopathies. Quelques auteurs l'ont considérée comme un anneau de transition entre celles-ci et les amyotrophies d'origine névritique: nous aurons à nous demander plus loin si l'on ne peut réunir, au point de vue nosographique, les diverses formes d'atrophie musculaire, malgré les différences de leur substratum anatomique.

La première description méthodique de cette affection est due à Charcot et à Marie, qui dans un travail publié dans la *Revue de Médecine* (février 1886) isolèrent cette nouvelle forme morbide. Ces auteurs ont observé en un an cinq malades, dont deux seulement appartenant à une même famille, chez lesquels ils ont constaté une forme particulière dont voici les caractères:

« Atrophie musculaire progressive, envahissant d'abord les pieds et les jambes, ne se montrant aux membres supérieurs (mains d'abord, puis avant-bras) que plusieurs années après: donc évolution lente;



FIG. 112.

« Atrophie musculaire progressive, envahissant d'abord les pieds et les jambes, ne se montrant aux membres supérieurs (mains d'abord, puis avant-bras) que plusieurs années après: donc évolution lente;

<sup>(1)</sup> Nous proposons de consacrer par le mot **Forme** les ensembles cliniques assez nettement différenciés pour justifier leur description en un chapitre spécial, comme nous l'avons fait ici, réservant la désignation de **Type** aux diverses variétés de la *Myopathie primitive progressive* et des *Formes Charcot-Marie* et *Werdnig-Hoffmann*, s'il s'en présentait.